

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

84

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention Médecine)

PAR

WOLKOWICZ MICHAL IZRAEL

Né le 22 Novembre 1910, à Lodz (Pologne)

Sur les altérations de la couche
épithéliale de l'iris dans quelques cas de
rétinite pigmentaire
(Étude biomicroscopique)

Président : M. TERRIEN, Professeur.

LIBRAIRIE L. RODSTEIN

17, rue Cujas

PARIS

1938

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention Médecine)

PAR

WOLKOWICZ MICHAL IZRAEL

Né le 22 Novembre 1910, à Lodz (Pologne)

**Sur les altérations de la couche
épithéliale de l'iris dans quelques cas de
rétinite pigmentaire
(Étude biomicroscopique)**

Président : M. TERRIEN, Professeur.

LIBRAIRIE L. RODSTEIN

17, rue Cujas

PARIS

1938

LE DOYEN : TIFFENEAU

I. — Professeurs

	MM.
Anatomie	ROUVIERE
Physiologie	Léon BINET
Physique médicale	STROHL
Chimie médicale	POLANOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN
Pathologie médicale	ABRAMI
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU
Anatomie pathologique	
Histologie	CHAMPY
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU
Thérapeutique	HARVIER
Hygiène et médecine préventive	TANON
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET
	LOEPER
Clinique médicale	CARNOT
	CLERC
	Marcel LABBE
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	H. CLAUDE
Clinique des maladies du système nerveux	GOUGEROT
Clinique des maladies infectieuses	GUILLAIN
	LEMIERRE
	CUNEO
Clinique chirurgicale	GOSSET
	GREGOIRE
	LENORMANT
Clinique ophtalmologique	TERRIEN
Clinique urologique	MARION
	BRINDEAU
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE
	JEANNIN
Clinique gynécologique	MOCQUOT
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL
Clinique propédeutique	SERGENT
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU
Cardiologie clinique	LAUBRY
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE
	MULON
	OLIVIER
	VERNE



II. — Agrégés en exercice

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgi-cale.	LAROCHE Guy ..	Pathologie médicale.
BARIETY	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BENARD Henri	Pathologie médicale.	LEMAIRE	Pathologie expéri-mentale.
BERNARD Etienne	Pathologie médicale.	LEVEUF	Pathologie chirurgi-cale.
BESANÇON Justin	Hydrologie.	Mlle J. LEVY	Pharmacologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	LEVY-VALENSI ..	Neurologie et Psy-chiâtrie.
BULLIARD	Histologie.	MENEGAUX.....	Pathologie chirurgi-cale.
CATHALA	Pathologie médicale.	MOLLARET	Pathologie médicale.
CHEVALLIER ..	Pathologie médicale.	MOREAU	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.	MOULONGUET ..	Pathologie chirurgi-cale.
DOGNON	Physique.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
FEY	Urologie.	OBERLING	Anatomie pathologi-que.
FUNCK	Pathologie chirurgi-cale.	PETIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgi-cale.
GALLIARD	Parasitologie.	PIEDELIEVRE ..	Médecine légale.
GASTINEL	Bactériologie.	PORTES	Obstétrique.
DE GAUDART		RENARD	Ophthalmologie.
D'ALLAINES ..	Pathologie chirurgi-cale.	RICHET	Physiologie.
DE GENNES	Pathologie médicale.	SANNIE	Chimie biologique.
GAYET	Physiologie.	SENEQUE	Pathologie chirurgi-cale.
GIROUD	Histologie.	TROISIER	Pathologie expéri-mentale.
HAGUENAU	Pathologie médicale.	TURPIN	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngolo-gie.	VIGNES	Obstétrique.
HAZARD ...	Pharmacologie.	WILMOTH	Pathologie chirurgi-cale.
HUGUENIN ...	Anatomie pathologi-que.		
JOANNON	Hygiène.		
LACOMME	Obstétrique.		
LANTUEJOUL ..	Obstétrique.		

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgi-cale.	LARDENOIS	Pathologie chirurgi-cale.
BUSQUET	Pharmacologie.	LEROUX	Anatomie pathologi-que.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.	NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
GUENIOT	Obstétrique.	PHILIBERT	Bactériologie.
		VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe

à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE .	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale
AUBERTIN		BROcq	
BRULE		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER	
CHIRAY		HEITZ-BOYER .	
DONZELOT ...		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		SCHWARTZ	
PASTEUR- VALLERY- RADOT		VELTER	
SEZARY			

MM.	
ECALLE	} Clinique obstétricale.
LE LORIER	
LEVY-SOLAL	
METZGER	

V. — Chargés de cours

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
PHILIBERT, agrégé	Microbiologie.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798 l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE, A MA MERE,

A MA FEMME,

A MES BEAUX-PARENTS,

A MA TANTE ET A MON ONCLE,

Docteur Julius D. LOVE

A MES AMIS.

A M. le Professeur F. TERRIEN,

*Professeur de Clinique ophtalmologique
de la Faculté de Médecine de Paris,
Officier de la Légion d'Honneur
Membre de l'Académie de Médecine de Paris*

Qui nous a fait de grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Hommage de notre profond respect.

A NOTRE MAITRE

M. le DOCTEUR J. BOLLACK

Ophtalmologiste de l'Hôpital Tenon

Hommage respectueux et reconnaissant.

*Nous serons toujours fier d'avoir suivi
ses enseignements vivants et pratiques
et nous nous souviendrons avec plaisir
des années où nous avons pu profiter
des conseils éclairés qu'il nous a
si largement prodigués.*

A Madame le DOCTEUR S. DELTHIL

*Assistante du service d'ophtalmologie
de l'Hôpital Tenon.*

*L'expression de tout notre profond res-
pect et de notre vive reconnaissance.*

A M. le DOCTEUR CAMPS

*Assistant du service d'ophtalmologie
de l'Hôpital Tenon.*

Expression respectueuse de notre gratitude.

A MES MAITRES DES HOPITAUX

ET DE LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS.

INTRODUCTION

Nous nous sommes bornés dans ce travail à mettre en évidence la relation qui existe entre les altérations de la couche épithéliale de l'iris et celle de la rétine, dans la rétinite pigmentaire.

La rareté des pièces anatomiques ne nous a permis de donner une description anatomo-pathologique de l'iris altéré, dans la rétinite pigmentaire.

La biomicroscopie constitue une méthode d'examen pleine d'enseignements pour le sujet qui nous préoccupe. Elle permet de reconnaître des aspects de l'iris vivant que ne saurait montrer l'étude de coupes histologiques. Elle permet de saisir sur le vif des modifications minimes, mais cependant d'une valeur capitale, croyons-nous, parce qu'elles sont l'extériorisation, sur le segment antérieur de l'uvée, d'un processus dégénératif profond.

Nous devons tout d'abord remercier notre Maître, M. le Docteur Bollack qui le premier, a attiré notre attention sur ce problème, d'ailleurs beaucoup plus vaste et englobant des affections chorio-rétiniennes diverses dans lesquelles les altérations iriennes se manifestent avec une netteté toute particulière.

La concomitance des lésions de ces deux différentes membranes peut s'expliquer aisément par leurs affinités anatomo-physiologiques, notion d'ailleurs classique que nous développerons plus amplement dans un des chapitres suivants.

C'est pour cette raison que nous avons guidé nos investigations cliniques vers la rétinite pigmentaire, affection dans laquelle les lésions de la couche pigmentaire de la rétine sont les plus frappantes et les plus caractéristiques.

Après un bref rappel anatomo-pathologique de la rétinite pigmentaire, nous étudierons la topographie et l'histologie de l'iris normal, en insistant particulièrement sur la couche épithéliale, le liseré pigmentaire et ses modifications pathologiques au cours de cette affection.

Résumant ensuite les données cliniques fournies par nos malades, nous présenterons leurs observations à l'appui de notre hypothèse.

RAPPEL ANATOMO-PATHOLOGIQUE DE LA RETINITE PIGMENTAIRE.

HISTORIQUE

Depuis 1856 la littérature allemande a fourni presque chaque année une étude sur l'anatomie pathologique de la dégénérescence pigmentaire de la rétine. Ce furent d'abord un travail de H. Muller (1856), des publications de Donders (1857), de Von Graefe (1858), de Young (1859), de Pope (1861), de Pedraglia (1865), de Leber (1869). alors qu'en 1873 paraissent à la fois dans les « Archives für Ophthalmologie » et dans les « Annales d'Oculistique », les recherches anatomiques sur la rétinite pigmentaire typique de E. Landolt. A la suite de ces premières recherches un ensemble de publications a permis à Gonin de faire une étude critique et des recherches originales, qui font époque dans l'histoire de la question.

ASPECT MACROSCOPIQUE

Lorsqu'on fait l'ouverture d'un œil atteint de rétinite pigmentaire, ce qui frappe en premier lieu, c'est la couronne de fines taches noirâtres quienserre la région du pôle postérieur.

Cette pigmentation circulaire a son maximum

dans la zone équatoriale, elle s'étend sur une largeur variable qui, dans une certaine mesure, augmente avec la durée de la maladie.

Il importe toutefois, de ne pas oublier que cette infiltration du pigment, tout en étant la plus frappante, ne joue pas le rôle essentiel, en dépit du nom de la rétinite pigmentaire.

En effet, il se trouve souvent que la rétine est altérée dans une zone beaucoup plus étendue que la zone où siège la pigmentation. On constate alors une soudure de la rétine à la choroïde dans telle région qui à première vue ne semblait pas atteinte.

Cette adhérence anormale entre les deux membranes est très significative, car elle indique l'existence d'un processus pathologique intéressant les couches externes de la rétine.

ASPECT MICROSCOPIQUE

Les altérations rétiniennes que le microscope décèle dans la dégénérescence pigmentaire sont essentiellement constituées par :

1° Une atrophie des éléments nerveux avec hyperplasie des éléments conjonctifs.

2° Une sclérose des parois vasculaires avec rétrécissement de leur calibre.

3° Des altérations de l'épithélium pigmentaire caractérisées soit par une altération soit par une atrophie.

4° La migration des cellules pigmentaires dans la rétine.

Nous n'insisterons pas sur certains aspects anatomiquement bien connus, nous voulons dire : d'une part « l'atrophie des éléments nerveux » et d'autre part « la sclérose et le rétrécissement du calibre des vaisseaux ». Par contre, il faut mettre en relief les modifications de l'épithélium pigmentaire de la rétine et leur substratum histologique : la sclérose choroïdienne.

L'épithélium pigmentaire subit des modifications profondes et complexes : raréfaction des grains de pigment dans la plupart des cellules, accumulation de ces grains dans les autres, hypertrophie avec dégénérescence d'une partie de l'épithélium et formation de cellules jeunes de remplacement. Plusieurs cellules pigmentaires poussent du côté de la rétine des prolongements ramifiés ; d'autres se détachent et se désagrègent.

Dans les régions où la dégénérescence des couches externes de la rétine est déjà prononcée, l'épithélium pigmentaire devient encore plus irrégulier ; par places il semble interrompu, mais on voit qu'il est encore présent sous forme d'une simple rangée de cellules incolores. Ascher a pu même observer sa disparition sur de vastes étendues, d'ailleurs particulièrement évidente dans la région équatoriale. En d'autres points son épaisseur est fortement augmentée et ces épaisissements se présentent à la coupe sous de masses bosselées, margées de pigment, qui proéminent plus ou moins fortement du côté de la rétine.

Les grains de pigment sont eux-mêmes plus inégaux et plus foncés qu'à l'état normal ; ils sont généralement

sphériques au lieu d'être ovoïdes ; beaucoup d'entre eux abandonnent les cellules épithéliales et s'introduisent isolément dans les lacunes du tissu rétinien, ou bien, mélangés aux débris des cônes et des bâtonnets, ils s'accumassent le long de la limitante externe.

En résumé, dans un premier stade l'épithélium pigmentaire devient très irrégulier et par place il adhère à la partie sus-jacente de la rétine. Dans un stade plus avancé il s'atrophie et dégénère. En même temps apparaît l'infiltration des couches internes de la rétine sous forme des trainées de cellules dérivant de l'épithélium pigmentaire.

Les trainées en question ne sont pas de nature connective comme certaines descriptions le feraient croire ; elles sont essentiellement constituées par des cellules identiques à celles de l'épithélium pigmentaire et dont les relations de continuité avec cet épithélium sont faciles à établir par l'examen de coupes en série.

Ces cellules contiennent des grains de pigment en abondance variable : quelques-unes en sont presque dépourvues. Elles se disposent parfois tout autour de la paroi d'un vaisseau de telle façon qu'à la coupe on dirait un canal glandulaire. Lorsqu'elles sont parvenues à la surface antérieure de la rétine, elles ont une tendance marquée à s'y ranger en un revêtement régulier. Il arrive même que les cordons épithéliaux pigmentés se prolongent dans le corps vitré sous forme de bourgeons coniques ou de renflements pédiculés. Quelquefois on retrouve des granulations mélaniques à l'inté-

ricur des parois vasculaires, ou fait exceptionnel, dans la lumière du vaisseau qu'elles obstruent complètement.

LÉSIONS CHOROIDIENNES

A côté des altérations rétiniennes, il importe de ne pas oublier celles qui affectent la choroïde, car leur signification a pendant longtemps été méconnue. En parcourant la littérature on s'aperçoit qu'il règne un certain désaccord au sujet de ces lésions. Un groupe d'auteurs n'y rencontre que des altérations insignifiantes, un autre des modifications plus sérieuses. L'attention est surtout attirée vers les vaisseaux choroïdiens, en particulier vers la choroïo-capillaire.

La plupart des auteurs retrouvent au niveau de ces vaisseaux les mêmes phénomènes de sclérose qu'on a constatés dans la rétine. Landolt et Bürstenbinder notent en plus l'absence complète de la choroïo-capillaire. Deut-schmann et Wangenmann découvrent un épaississement hyalin des parois vasculaires ainsi qu'une raréfaction de la choroïo-capillaire. Cette atrophie de la choroïo-capillaire est retrouvée plus récemment par Koyanagi et par Ascher.

Tout récemment Redslob a mis en évidence une prolifération du tissu conjonctif partant de la choroïde et envahissant la rétine. Cette prolifération prend naissance de fibres conjonctives épaisses situées dans les couches internes de la choroïde entre la choroïo-capillaire et l'épithélium pigmentaire.

Quant aux autres membranes de l'œil notons que

Wangenmann a signalé une sclérose de l'iris, semblable à celle qui affecte les vaisseaux de la choroïde. Ajoutons qu'aucun auteur, à notre connaissance, n'a signalé des altérations de la couche épithéliale de l'iris.

Sur l'interprétation de pareilles lésions, les avis sont naturellement divers, les principales opinions émises contradictoirement se trouvent dans les travaux de Landolt, Hosch, Guaita, Ewetzki et Leber.

Nous citerons ici seulement les conclusions de Gonnin, qui à notre avis répondent à presque toutes les données du problème.

A. — *En ce qui concerne les causes des lésions que nous avons décrites plus haut :*

1°) La cause immédiate de la dégénérescence des couches rétiniennes réside dans une atrophie très lente de la chorio-capillaire.

2°) La localisation de cette atrophie dans la zone moyenne tient vraisemblablement au mode de distribution des artères de la choroïde.

3°) La sclérose des vaisseaux propres de la rétine qui appartient probablement au même processus peut avoir pour effet l'atrophie graduelle des couches internes de la rétine.

B. — *En ce qui concerne ses conséquences :*

1°) L'hyperplasie du tissu de soutien n'est pas la cause de l'atrophie des éléments sensoriels de la rétine, son importance ne peut être que secondaire.

2°) La pigmentation rétinienne est consécutive à la

dégénérescence des couches externes. Le pigment provient de l'épithélium pigmentaire et les cellules épithéliales elles-mêmes constituent le principal agent de son transport dans la rétine.

C. — *En ce qui concerne sa nature*, Gonin conclut :

« L'ensemble des altérations histologiques qui constituent la rétinite pigmentaire congénitale sont de nature dégénérative bien plutôt qu'inflammatoire, et paraissent attriuable à un trouble de nutrition sous l'influence de la sclérose progressive des vaisseaux nourriciers de l'œil ».

*
* *

Des notions que nous venons d'exposer, trois surtout doivent être retenues :

1° L'atrophie progressive de la couche épithéliale pigmentaire de la rétine, conséquence immédiate de la sclérose de la chorio-capillaire.

2° La traduction histo-pathologique de cette atrophie : d'abord destruction du pigment avec conservation des cellules, puis disparition des cellules elles-mêmes.

3° La sclérose de l'iris mésodermique. Cette sclérose, déjà signalée antérieurement, doit avoir sur l'iris ectodermique, un rôle analogue à celui de la sclérose chorio-capillaire sur l'épithélium pigmenté de la rétine.

MODIFICATIONS DE LA COUCHE EPITHELIALE DE L'IRIS AU COURS DE LA RETINITE PIGMENTAIRE.

IRIS NORMAL. — Nous n'avons pas la prétention de faire dans ce chapitre une description détaillée anatomique de l'iris, qu'on peut trouver, d'ailleurs dans tous les traités classiques d'anatomie. Nous voulons seulement donner quelques notions fondamentales topographiques et histologiques qui nous paraissent utiles pour mieux comprendre l'ensemble du problème. Nous ne décrirons pas l'iris mésodermique, véritable tissu propre de l'iris qui constitue la partie antérieure, libre de la choroïde visible à travers la cornée transparente.

Tout autre est le feuillet ectodermique qui constitue la partie rétinienne de l'iris. L'épithélium pigmentaire qui fait partie, en effet, de l'iris ectodermique comprend deux couches correspondant aux deux feuillets proximal et distal de la vésicule et de la cupule optiques.

Le feuillet externe donne l'épithélium pigmentaire qui se continue en avant dans la couche pigmentaire du corps ciliaire et dans l'assise antérieure de la portion rétinienne de l'iris. Le feuillet interne, représenté dans l'iris par l'assise postérieure de cellules épithéliales pig-

mentées, formée dans la zone ciliaire, fait suite à la portion sensitive, restée transparente, de la rétine.

A. — *La couche antérieure* remarquable par sa transformation partielle en un tissu musculaire, forme le dilatateur de l'iris. Elle comprend deux zones: une zone antérieure musculieuse, sans noyaux et une zone postérieure nucléée.

C'est la *zone antérieure musculieuse* qui constitue le dilatateur de l'iris. Elle se montre finement striée dans le sens radiaire et prend les colorants du tissu musculaire. Elle contient peu ou pas de grains de pigment et ne renferme pas d'éléments élastiques.

La zone des noyaux est plus épaisse que la précédente. Les noyaux sont plus ou moins allongés depuis la forme ronde jusqu'à la forme en bâtonnet. Le cytoplasma contient une quantité plus ou moins considérable de grains de pigment.

Ni dans l'une, ni dans l'autre de ces deux zones les cellules ne sont nettement limitées.

B. — *Couche postérieure de l'épithélium.* — Elle est tellement chargée de pigment qu'on ne peut l'étudier qu'après dépigmentation. Elle est formée par une rangée de cellules cubiques ou cylindriques, plus ou moins hautes suivant le degré de contraction de l'iris. Leurs limites sont assez nettes. Le noyau est rond et à peu près central.

Au niveau de la pupille l'épithélium postérieur se réfléchit plus ou moins complètement et recouvre le

bord pupillaire. Il se continue sur une petite étendue dans la couche épithéliale superficielle de la région ciliaire.

A la surface postérieure de cet épithélium, on décrit une membrane cuticulaire très mince, se continuant à la surface de l'épithélium ciliaire. C'est la membrane vitrée de Henle et de Brücke qui l'assimilaient déjà à la limitante interne de la rétine.

Sur l'œil vivant, il est impossible généralement de voir l'épithélium pigmentaire à travers l'iris normal. Dans certains cas d'atrophie ou exceptionnellement dans certains yeux clairs à cryptes profondes, on voit la couleur brunâtre de l'épithélium. Par contre, ses prolongements pupillaires se voient facilement. De deux muscles, seul, le sphincter est visible dans les yeux peu pigmentés.

Rebord pupillaire. — Nous insisterons, en particulier, sur le rebord pupillaire dont l'étude prend une grande importance : c'est la partie de l'iris ectodermique la plus accessible à l'examen et son altération est fréquente.

Déjà signalé par Fuchs, Elschnig, Lauber, Hohmann, puis plus longuement par Koeppel et Vogt (1922), son étude a été d'ailleurs grandement facilitée par l'usage de la lampe à fente. Dans beaucoup d'yeux le bord pupillaire est limité par un liseré pigmenté qui peut mesurer 0,06 mm. ou même plus. Ce rebord est irrégulier dans sa forme, sa structure et son épaisseur, très variables suivant les sujets. Il est plus étroit dans la partie inférieure de la pupille. Il change de forme

suivant l'état de contraction ou de dilatation de la pupille. Dans le premier, il est épais et festonné, dans le second moins épais, plus lisse et se rapproche de la collerette.

Parmi les anomalies observées, mentionnons l'hypertrophie du liseré, assez fréquente, le dédoublement du liseré, par contre, est d'observation très rare. Vogt en a décrit un cas, où un sillon presque circulaire divisait le liseré en deux parties, centrale et périphérique.

L'absence totale du liseré est d'une grande rareté. Elle a été observée et décrite par Koby. L'absence partielle est par contre très fréquemment signalée. Elle existe surtout en bas dans la zone de la raréfaction colobomateuse.

MODIFICATIONS PATHOLOGIQUES DE L'IRIS. — Les quelques notions anatomiques et anatomo-pathologiques que nous venons de rappeler nous ont incités à rechercher cliniquement, par la biomicroscopie les lésions de l'iris au cours de la rétinite pigmentaire. C'est la partie rétinienne dans sa couche épithéliale antérieure qui est plus particulièrement atteinte.

Il est évident que d'après notre hypothèse, l'iris « choroïdien » ou mésodermique doit également présenter des lésions atrophiques — fait déjà signalé par Wangenmann.

Malheureusement leur mise en évidence sur un œil vivant par la biomicroscopie est moins aisée.

Pour être complet notre travail devrait comprendre une étude histo-pathologique. Mais, nous n'avons pas besoin d'insister sur la rareté des pièces semblables: nous

nous sommes bornés à l'examen biomicroscopique qui supplée partiellement aux recherches histologiques.

Technique de la biomicroscopie de l'iris. — Avant d'aborder la description d'ensemble des modifications de la couche pigmentaire de l'iris et du liseré pupillaire, que nous avons pu observer chez nos malades, nous insisterons sur la technique des investigations.

C'est tout d'abord le microscope binoculaire combiné avec la lampe à fente, dont le grand avantage est de fournir un faisceau lumineux intense et localisé.

L'iris normal, étant donné sa densité et sa pigmentation, arrête le faisceau et le réfléchit. Nous pouvons utiliser un éclairage direct qui est surtout employé pour l'exploration du bord pupillaire; le faisceau lumineux est promené à son niveau et l'examen est fait en faible grossissement.

A l'éclairage indirect nous utiliserons le faisceau diaphragmé et un fort grossissement. La diaphanoscopie est certainement la méthode de choix. La lumière est projetée à travers la pupille sur la face antérieure du cristallin, où elle se réfléchit plus ou moins complètement, suivant l'état de transparence de ce dernier. On met au point sur la face postérieure de l'iris, l'épithélium pigmentaire apparaît d'autant plus nettement que le stroma est atrophié.

La diaphanoscopie montre avec une grande netteté les atrophies de l'épithélium, du liseré et la désintégration pigmentaire. Nous avons également obtenu d'excellents résultats avec l'éclairage de contact, même sans microscope. Avec cette technique la pupille, qui donne

une lueur rouge, prend des formes variées, souvent polycycliques, suivant l'étendue des atrophies de l'épithélium.

Atrophie du liseré pigmentaire. — Les processus pathologiques qui frappent l'épithélium et le liseré dans la rétinite pigmentaire se réduisent à deux : l'atrophie et la désintégration pigmentaire.

Le liseré semble être la partie la plus fragile de l'épithélium pigmentaire : il est, par conséquent, le premier atteint. Son atrophie se manifeste par la chute et disparition progressive du rebord pupillaire. L'importance de l'atrophie est probablement en rapport direct avec le degré d'évolution de l'affection primitive. Les premières modifications du liseré apparaissent dans la partie inférieure, c'est-à-dire, dans la zone de raréfaction colobomateuse.

Peu à peu ce processus pathologique gagne la partie nasale puis temporale pour frapper en dernier lieu la région supérieure de la pupille.

La destruction se fait d'une manière irrégulière et discontinue de telle façon que le liseré présente dans la région atteinte un aspect crénelé typique. Cet aspect, avec la progression de l'atrophie, gagne des zones de plus en plus éloignées de la partie inférieure. En examinant une pupille dans cette phase nous remarquons, suivant les régions, tous les degrés d'atrophie du liseré : presque intact dans la partie supérieure, il devient crénelé dans le quadrant nasal et temporal, pour disparaître aux environs de 5 h. à 7 h. Au bout d'un certain temps les brèches s'élargissent et confluent, et dans la

phase ultime de l'évolution le liseré disparaît dans toute son étendue en laissant quelquefois un petit amas pigmenté — reliquat du rebord pupillaire.

L'atrophie de l'épithélium irien peut débiter longtemps avant la chute complète du liseré. Son évolution est analogue : les premières lacunes apparaissent en bas, pour s'étendre peu à peu vers les parties nasale et temporale. Dans aucun cas, nous n'avons observé d'atrophies situées dans la partie supérieure de la pupille. Toutefois, nous sommes loin d'attribuer à ce fait une signification particulière. Nous pensons que ce phénomène est simplement en rapport avec l'ancienneté de ce processus dégénératif. Les lacunes, au début à peine visibles, gagnent peu à peu en profondeur, pour atteindre quelquefois la région sphinctérienne de l'iris. Dans d'autres cas, plusieurs encoches voisines s'étendent en largeur et se fusionnent pour former une mince bande d'atrophie marginale.

Nous avons observé parmi nos malades toutes les phases successives de cette atrophie : simples petites encoches disséminées, à peine visibles, puis de plus en plus profondes (la papille prend alors à l'éclairage de contact une forme polycyclique irrégulièrement déchiquetée), enfin minces bandes marginales juxta-papillaires décrites plus haut. Il nous semble, d'après nos observations, que cette dernière forme est plus fréquente dans les cas relativement récents.

Atrophie du stroma irien. — Comme nous l'avons déjà signalé, les altérations du stroma irien au cours de la rétinite pigmentaire ont été décrites à la suite d'exa-

mens microscopiques. A la lampe à fente des petites lésions discrètes nous échappent à cause des grandes variations individuelles de la structure irienne. Il en est tout autrement si l'épithélium pigmentaire, qui forme normalement un écran opaque aux rayons réfléchis, manque pour une raison quelconque. Dans ces cas, l'iris, normal à l'éclairage oblique, devient transparent à la diaphanoscopie, car atrophié et aminci, il laisse passer les rayons lumineux réfléchis par la face antérieure du cristallin. C'est précisément ce phénomène que nous pouvons observer au niveau de la collerette irienne, car, comme nous l'avons vu tout à l'heure, l'atrophie de l'épithélium pigmentaire débute dans cette région. D'ailleurs, c'est grâce à cet amincissement du bord irien que nous pouvons constater l'atrophie de l'épithélium pigmentaire et cet aspect déchiqueté. Ici comme ailleurs, les premières modifications apparaissent dans la zone inférieure, et plus tardivement dans les parties nasale et temporale. Toutes ces lésions sont toujours bilatérales, par contre, il est rare d'observer des modifications strictement symétriques, quant à l'aspect et l'étendue. La différence peut être même considérable, c'est ainsi qu'on peut, par exemple, observer des transparences profondes d'un côté, tandis que de l'autre, le liseré apparaît crénelé et irrégulier, sans aucune atrophie du bord et de l'épithélium pigmentaire. Notons en passant que ces lésions sont bien des lésions atrophiques, elles n'ont rien à voir avec l'iritis et l'irido-cyclite. Elles ne s'accompagnent d'aucunes synéchies, d'aucune vascularisation pathologique.

OBSERVATIONS

Nous avons réuni dans ce chapitre 15 observations dont 13 de rétinite pigmentaire et 2 de chorio-rétinite d'origine heredo-syphilitique, compliquée d'héméralopie. Excepté les observations 13, 14 et 15, qui nous ont été très aimablement communiquées par M. le Docteur Collack, tous les autres malades ont été examinés par nous personnellement. Une partie des observations vient du service ophtalmologique de l'Hôpital Tenon, une autre, que nous devons à l'obligeance du Docteur Magitot et du Docteur Dubois-Poulsen, appartient au service ophtalmologique de Lariboisière.

Observation I. — personnelle. (malade du service ophtalmologique de l'Hôpital Tenon).

Mme Jeanne E..., 48 ans, vient nous consulter à l'hôpital Tenon le 5 mai 1937, pour une baisse progressive de la vision plus marquée depuis quelques semaines. Le début des symptômes remonte à 1914. Une réaction Bordet-Wasserman faite à cette époque a été, aux dires de la malade, positive. Elle a été traitée, par la suite, par des piqûres intra-veineuses et intra-musculaires, dont elle ne connaît pas le nom. Depuis cette

époque plusieurs B.W. faits dans les intervalles réguliers ont été toujours négatifs. Les antécédents directs et collatéraux ne présentent aucun intérêt particulier. Un examen oculaire fait le jour même nous montre : VOD = 6/10, VOG = 3/10 après correction. Champ visuel, extrêmement rétréci, ne dépasse pas 5°. Pupilles en mydriase moyenne. Réflexes photomoteur et à la convergence très paresseux. L'examen du fond d'œil nous montre des lésions typiques de rétinite pigmentaire : amas de pigments en forme d'ostéoblastes atteignant le pôle postérieur, avec une papille pâle et vaisseaux rétrécis. En examinant la malade à la lampe à fente nous trouvons du côté droit : un aspect crénelé du liseré pigmentaire entre 11 h. et 1 h, absence totale du liseré dans la partie inférieure avec atrophie et transparence du bord irien ; du côté gauche : un liseré d'aspect normal entre 10 h. et 1 h. environ. Au-dessous de cette zone des irrégularités qui vont en s'accroissant pour aboutir à une atrophie et à une transparence complète du bord irien dans sa partie inférieure. Le cristallin présente des opacités antérieures sous-capsulaires sous forme de taches de bougies et quelques points disséminés dans l'épaisseur ; cataracte postérieure diminuant vers la périphérie, sous forme de flocons blanchâtres enchevêtrés

Observation 2. — personnelle (malade du service ophtalmologique de l'hôpital Tenon).

M. André P..., 42 ans, vient à la consultation le 18 décembre 1936 pour baisse visuelle surtout dans l'obscurité remontant à 20 ans.

Antécédents collatéraux : mère, tante et grand-père ont présenté les mêmes symptômes. Il a deux enfants de 9 et 7 ans bien portants. Rien de particulier dans ces antécédents directs.

V.O.D.G. avec la correction portée (— 2^d 50) égale 8/10 non améliorables.

Un champ visuel rétréci atteignant 35° du côté temporal. Pupilles et réflexes pupillaires normaux.

A l'examen de fond d'œil nous retrouvons des amas pigmentaires étoilés, suivant les trajets vasculaires, localisés dans la partie équatoriale de la rétine.

Une papille pâle, décolorée bordée par un croissant myopique et des vaisseaux extrêmement rétrécis.

L'examen à la lampe à fente nous montre des opacités du cristallin postérieures en « soucoupe » en forme d'étoile. Une atrophie du liseré pupillaire très manifeste surtout du côté gauche avec des transparences du bord dans la partie infero-interne.

Observation 3. — personnelle (malade du service ophtalmologique de l'hôpital Tenon).

Mme Jeanne S..., 46 ans, est venue nous consulter à l'hôpital Tenon le 16 juillet 1936, pour baisse progressive de la vision, s'accompagnant de symptômes d'amblyopie crépusculaire.

Les premiers troubles visuels dans l'obscurité ont été constatés pour la première fois à l'âge de 18 ans.

Parmi ses antécédents directs notons une surdité qui date de l'âge de 4 ans.

Elle a un fils bien portant qui ne présente aucun trouble oculaire.

La malade a eu 3 sœurs et 5 frères dont 3 morts en bas âge. Parmi les deux vivants l'un est atteint de rétinite pigmentaire. Nous en rapportons l'observation plus loin.

L'examen oculaire nous révèle : V. O. D. avec un verre correcteur égale à 3/10. V. O. G. avec la même correction est égale à 4/10.

Champ visuel très rétréci ne dépassant pas 10°.

A l'examen ophtalmoscopique du fond d'œil nous apercevons une papille blanc-grisâtre avec des vaisseaux de calibre très rétréci. A la périphérie, et dans la partie moyenne des taches pigmentaires étoilées, déchiquetées siégeant sur le trajet des vaisseaux et souvent dans les bifurcations.

A la lampe à fente le cristallin présente des opacités corticales et sous-capsulaires postérieures. Du côté droit nous remarquons, en plus, une cataracte centrale antérieure et un foyer opaque au niveau du noyau embryonnaire.

Le liseré pigmentaire du côté droit n'existe que dans la partie supéro-nasale. La partie infero-interne est atrophique avec une légère transparence. A l'œil gauche le liseré est très irrégulier, absent par places et à peu près normal dans la partie supéro-nasale.

Observation 4. — personnelle (malade du service ophtalmologique de l'hôpital Tenon).

M. Victor Ch..., âgé de 54 ans, est venu pour la pre-

mière fois à l'hôpital Tenon en 1929. Depuis lors il y est suivi régulièrement. C'est le frère de la malade précédente.

Sa baisse de vision et les symptômes d'héspérano-pie sont apparus à l'âge de 16 ans. Depuis lors ils tendent à s'accroître de plus en plus. La vision qui en 1929 oscillait autour de 1/10 est réduite actuellement à la perception des mouvements de la main.

Ses antécédents collatéraux se confondent avec ceux de sa sœur. Lui aussi, est atteint de surdité depuis l'âge de 4 ans.

En dehors de cela il n'existe rien dans ses antécédents directs qui puisse avoir un rapport quelconque avec son affection oculaire.

L'examen du fond d'œil révèle une atrophie papillaire avec rétrécissement considérable des vaisseaux et des lésions de rétinite pigmentaire typiques, extrêmement abondantes, envahissant même le pôle postérieur.

A la lampe à fente nous mentionnons une cataracte postérieure et antérieure, celle-ci plus marquée du côté droit.

Le liseré pigmentaire du côté droit est presque complètement absent sauf quelques vestiges disparates. Le bord irien est très atrophié surtout en bas où la transparence s'étend jusqu'au sphincter.

A l'œil gauche nous observons un aspect analogue quoique un peu moins prononcé : pupille à bords un peu irréguliers, absence de liseré presque totale avec atrophies du bord manifestes.

Observation 5. — personnelle (malade du service ophtalmologique de l'hôpital Tenon).

M. Désiré M., 40 ans est suivi à la consultation de l'hôpital Tenon depuis le 10-4-1936.

Les premiers symptômes de rétinite pigmentaire sont apparus très tôt. Le malade ne peut préciser exactement la date du début. Elle coïncide avec l'apparition d'une surdité.

Dans les antécédents collatéraux notons la consanguinité des parents (cousins germains). Parmi leurs 3 enfants 4 seulement sont vivants. Parmi eux, 2 sœurs et 1 frère aîné présentent les mêmes symptômes oculaires.

Sur les quatre morts deux sœurs plus âgées étaient atteintes des troubles visuels.

La vision qui l'année dernière était égale à 4/10 avec un verre de -6°, est actuellement réduite à 2/10.

Le champ visuel est très rétréci.

Les papilles régulières et égales réagissent paresseusement à la lumière, mais se contractent normalement à la convergence.

L'aspect du fond d'œil est typique : papille jaunâtre vaisseaux filiformes, lésions de rétinite pigmentaire très accentuées s'étendant au voisinage de la papille ; dans les zones intermédiaires la rétine a une coloration grisâtre.

A la lampe à fente nous trouvons du côté droit un liseré pigmentaire normal dans la partie supérieure, où la collerette est très développée et présente même quelques franges iriennes.

(Le liseré manque partiellement entre 7 h. et 10 h.

alors qu'aux environs de 6h. il est franchement atrophique et transparent.

Du côté gauche notons une absence de liseré dans les parties temporale inférieure et nasale avec quelques atrophies du bord en bas, bien visibles par transillumination.

Notons une coloration ambrée du cristallin avec des opacités sous-capsulaires postérieures.

Observation 6. — personne (malade du service ophtalmologique de l'hôpital Tenon).

La malade Mlle Yvonne F..., âgée de 14 ans, a été examinée la première fois à la consultation de l'hôpital Tenon en 1930, où elle était traitée pour une kératite interstitielle de l'O.D. Un examen du fond d'œil fait à cette époque a montré des lésions de chorio-rétinite atrophique et pigmentaires, bilatérales, avec décoloration de la papille.

La vision notée en 1932 était égale à 3/10 pour l'œil droit et 2/10 pour le gauche.

La malade présente des signes manifestes de syphilis héréditaire : mauvaise dentition, voute palatine ogivale, déformation du bord dentaire du maxillaire supérieur ne permettant pas l'occlusion complète de la bouche. En outre, réaction de Bordet-Wasserman dans le sang franchement positive.

L'hérédité dans ce cas est hors de doute, d'ailleurs la réaction de B. W., faite chez la mère est également positive.

Actuellement la patiente accuse des symptômes

d'héspanopie très accentuée. Sa vision est de 1/50 à droite et de 1/10 à gauche, non améliorables.

Champ visuel très rétréci : réduit à 10° à droite et 15° à gauche.

Pupilles égales. Réflexes pupillaires normaux. Le fond d'œil est complexe :

1) Papilles blanches, vaisseaux filiformes bordés d'une trainée blanche de sclérose ;

2) Choréo-rétinite atrophique disséminée, plus marquée dans la partie temporale où elle prend l'aspect « poivre et sel ».

3) A la périphérie, lésions de rétinite pigmentaire sous forme d'ombres et de trainées.

Il existe une cataracte antérieure sous forme de flocons blanchâtres sous-capsulaires et une cataracte postérieure au niveau de laquelle on peut mettre en évidence le phénomène d'irisation. Nous constatons une absence complète du liseré pigmentaire du côté gauche.

Du côté droit nous trouvons seulement un petit amas pigmentaire — reliquat du liseré pupillaire.

Observation 7. — personne (malade du service ophtalmologique de l'hôpital Tenon).

Il s'agit d'un jeune garçon de 7 ans, Daniel L..., dont l'entourage a constaté la mauvaise acuité visuelle dans l'obscurité depuis sa naissance.

A part son affection oculaire rien de particulier à signaler dans ses antécédents directs si ce n'est un certain degré de retard intellectuel.

Ses parents sont bien portants, ils ont 9 enfants vi-

vants, deux morts dont un à 6 mois et l'autre à la naissance. Il y a eu une fausse couche.

Il est suivi à la consultation du service depuis le 31 décembre 1935.

La vision est très mauvaise, il compte les doigts à 25 cm, environ.

Présente un nystagmus horizontal et un strabisme convergent de l'OD (hypermetropie de 6^d environ).

Aucun trouble pupillaire.

Son champ visuel semble rétréci.

L'examen du fond de l'œil nous montre des papilles de coloration normale, vaisseaux grèles. La rétine prend, surtout à la périphérie, un aspect granité.

En examinant son iris à la lampe à fente, nous trouvons un liseré très étroit, diminuant de hauteur au fur et à mesure qu'on approche de la partie inférieure pour disparaître complètement entre 5h. et 7h.

Cristallin normal.

Notons en passant, que la réaction de B. W. chez le malade et chez les parents est négative.

Observation 8. — personnelle (malade du service ophtalmologique de l'hôpital Lariboisière).

Le malade, 42 ans, a été traité en octobre 1935, à la consultation de Tenon pour des troubles oculaires consécutifs à un zona ophtalmique du côté gauche.

A l'examen du fond d'œil on a trouvé des lésions typiques de rétinite pigmentaire, très abondantes avec des papilles blanches et des vaisseaux filiformes.

Interrogé sur ses antécédents il nous déclare avoir toujours eu une mauvaise vue dans l'obscurité. Personne dans sa famille ne présente des symptômes analogues. Syphilitique depuis l'âge de 22 ans, il est actuellement traité par des piqures de Bivatol à Tenon.

Sa vision de deux yeux est réduite à 4/10. Champ visuel presque punctiforme.

Les pupilles sont immobiles et inégales ; la droite déformée, ovalaire, plus petite que la gauche.

Le fond d'œil présente l'aspect que nous avons décrit plus haut, ajoutons une sclérose cristallinienne plus marquée à droite.

A l'examen à la lampe à fente nous trouvons à droite : le liseré pigmentaire conservé dans la partie supéro-externe, absent dans le reste du pourtour, la diaphanoscopie nous montre quelques transparences, cunéiformes, assez profondes dans la zone supéro-interne ; à gauche absence complète du liseré avec quelques vestiges aberrants .

Observation 9. — personnelle (malade du service ophtalmologique de l'hôpital Lariboisière).

Mlle Gabrielle B..., 35 ans, est atteinte de rétinite pigmentaire diagnostiquée à l'âge de 5 ans.

Elle est l'aînée d'une famille de 6 enfants, le septième est mort d'une diphtérie à l'âge de 5 ans 1/2. Une de ses sœurs et un de ses frères, dont nous citons plus loin l'observation, sont atteints de la même affection.

Les parents sont des cousins germains.

Nous la revoyons le 31 décembre 1937. La vision est réduite à la perception des mouvements de la main.

Le champ visuel est inexistant. Les pupilles sont égales et régulières, les réflexes paresseux.

Les cristallins présentent des opacités postérieures et quelques petites taches antérieures.

A l'examen du fond d'œil nous trouvons tous les éléments ophtalmoscopiques d'une rétinite pigmentaire : grosses taches pigmentaires, étoilées, atteignant la macula, atrophie de la papille et des vaisseaux.

A la lampe à fente liseré complètement normal ne présentant aucune dénivellation.

Observation 10. — personnelle. (malade du service ophtalmologique de l'hôpital Lariboisière).

M. Amédée B., 29 ans, est atteint d'une rétinite pigmentaire congénitale. Son entourage a constaté tous les symptômes caractéristiques de cette affection à l'âge de 4 ans.

Ses antécédents collatéraux se confondent avec ceux de la malade précédente dont il est le frère.

A l'examen oculaire fait par nous le 31 décembre 1937 nous trouvons : VOD après correction = 2/10, V.O.G après correction = mouvements de la main. La vision du côté gauche a d'ailleurs été toujours très faible. Cet œil est en strabisme divergent avec intégrité de la musculature extrinsèque. Le champ visuel est très réduit. Pupilles normales mais réflexes pupillaires paresseux.

Dans le fond d'œil nous trouvons tous les éléments

d'une rétinite pigmentaire : amas pigmentaires peu nombreux, situés à l'équateur, laissant la périphérie et le pôle postérieur indemnes, papille décolorée et vaisseaux étroits.

A la lampe à fente nous remarquons tout d'abord un dépôt congénital pigmenté sur la face antérieure de la cristalloïde. Le liseré pupillaire est à peu près normal plus marqué en haut, sans aucune solution de continuité.

Observation 11. — personnelle (malade du service ophtalmologique de l'hôpital Lariboisière).

Mme Louise M..., 56 ans, est atteinte d'une rétinite pigmentaire, depuis son enfance. Dans ses antécédents directs nous ne trouvons rien de particulier. Personne dans sa famille n'est atteint de cette affection. Il y a cependant beaucoup de myopes du côté maternel. Nous trouvons une consanguinité des grands-parents, la grand-mère ayant épousé son oncle.

Nous la revoyons le 5 janvier 1938. La vision de l'œil droit est très basse : mouvements de la main, celle de l'œil gauche = 1/10. Le champ visuel est très rétréci dépassant à peine la vision centrale.

A l'examen du fond d'œil nous constatons une pâleur papillaire avec rétrécissement prononcé des vaisseaux ; grosses lésions pigmentées caractéristiques dans la zone intermédiaire avec périphérie presque normale, surtout dans sa partie supérieure.

A la lampe à fente : pupilles un peu déformées, absence complète du liseré, sauf à gauche, où il sub-

siste sous forme d'un petit amas pigmentaire aux environs de 2h. atrophies du bord irien avec transparence dans la partie nasale.

Notons la présence de deux côtés d'une poussière de grains pigmentés sur la Descemet sans qu'on puisse les rattacher à une cyclile plus ou moins récente.

Observation 12. — personnelle (malade du service ophtalmologique de l'hôpital Lariboisière).

Mlle Margueritte B..., 24 ans, rétinite pigmentaire congénitale. Ses commémoratifs remontent à l'âge de 6 ans, environ.

Elle est d'une famille dans laquelle plusieurs membres sont atteints de la même affection. Sa mère, son frères, sa grand-mère, trois cousins germains et une tante du côté maternel.

L'examen oculaire pratiqué le 8-1-38 nous révèle : vision O.D.G. avec un verre — $3_d50 = 2/10$; champ visuel extrêmement rétréci.

Fond d'œil de rétinite pigmentaire : papilles pâles vaisseaux rétrécis, rétine d'une teinte grisâtre « feuille morte ». Une particularité : les éléments pigmentaires, quoique peu nombreux, atteignent presque la papille.

A la lampe à fente nous remarquons tout d'abord des opacités cristalliniennes postérieures en « soucoupe ». Le liseré pigmentaire est conservé seulement dans sa partie supérieure, complètement absent entre 5 h. et 8 h. Le bord pupillaire dans sa partie infero-interne présente des transparences étroites sous forme de bandes juxta-pupillaires, plus marquées à droite.

Observation 13. — (Aimablement communiquée par M. le Docteur Bollack).

Mme B..., 42 ans ; rétinite pigmentaire constatée à l'âge de 19 ans.

Mariée à 21 ans, a eu 2 enfants, dont l'un est mort à 13 mois de méningite (?), l'autre, bien portant est atteint de rétinite pigmentaire, qui fait l'objet de l'observation suivante.

Antécédents familiaux : une sœur de 4 ans plus âgée, également atteinte de rétinite pigmentaire, 3 autres sœurs et un frère indemnes.

Pas d'héméralopie nette.

V. O. D. = 1/10 V. O. G. = 4/50.

Champ visuel : scotome annulaire ayant tendance à gagner la périphérie.

Pupilles et réflexes pupillaires normaux.

Examen du fond d'œil : dégénérescence pigmentaire de la rétine, typique, dans la zone intermédiaire; papilles jaunâtres et vaisseaux grèles.

Notons la présence des vacuoles claires sous-capsulaires antérieures au niveau de la partie centrale du cristallin, et des opacités capsulaires postérieures.

A la lampe à fente : disparition bilatérale du liseré pigmentaire dans la partie temporale de la pupille.

Observation 14. — (Aimablement communiquée par M. le Docteur Bollack).

Mlle J. B..., 19 ans, fille de la malade précédente est actuellement atteinte de rétinite pigmentaire dont le début remonte à 8 mois environ.

Examinée pour la première fois en mars 1933. A cette époque: sa vision O. D. G. = 9/10 après correction d'un léger astigmatisme myopique. Fond d'œil normal.

En juillet 1934 on note : l'apparition d'une légère héméralopie, V. O.D. = 10/10, V. O. G. = 2/10, pupilles et iris normaux. Champ visuel normal.

En mars 1936 on remarque en plus : quelques altérations rétiniennes limitées dans la région intermédiaire, papille de coloration normale.

Pas d'opacités cristalliniennes.

Champ visuel : petit scotome inférieur dans la région intermédiaire.

La malade est revue la dernière fois à la fin de l'année 1937 : un état stationnaire de tous les symptômes décrits précédemment : V. O. D. G. = 9/10 après correction, champ visuel non modifié.

A l'examen du fond d'œil : lésions pigmentées discrètes de la zone intermédiaire, surtout dans la partie nasale.

A la lampe à fente ; pas d'opacités du cristallin, stroma irien et liseré pupillaire normaux.

Observation 15. — (Aimablement communiquée par M. Le Docteur Bollack).

Il s'agit d'un garçon R. L..., âgé de 13 ans 1/2, examiné pour la première fois en novembre 1932. Le malade était traité à cette époque pour une tuberculose articulaire du genou gauche.

Antécédents familiaux : les parents bien portants,

sont cousins issus de germains ; une sœur et un frère plus jeunes, ne présentent pas de troubles oculaires.

Lessymptômes d'héméralopie sont apparus au début de l'année 1932. V. O. D. G. = 4/10 : Rétrécissement concentrique à 15° du champ visuel.

A l'examen du fond d'œil on trouve : des lésions de rétinite pigmentaire accusée, s'étendant jusqu'à la périphérie rétinienne, pâleur papillaire et vaisseaux grèles.

L'état est stationnaire, jusqu'à novembre 1937. A cette époque on note, en outre, des opacités ponctuées des couches corticales antérieures du cristallin.

Le liseré pigmentaire était toujours normal, plus marqué dans sa partie supérieure et nasale.

Réaction de B. W. dans le sang négative.

Observations N°	SEXE	AGE	Ancienneté apparente des troubles visuels	ACUITÉ VISUELLE		LÉSIONS OPHTALMOSCOPIQUES		
				O D	O G	Aspect	Siège	Etat de la Pa
1	F.	48 ans	24 ans	6/10	3/10	Lésions de chorio-retinite pigmentaire	Atteignant le pôle postérieur	Papille atrophie
2	M.	42 ans	20 ans	8/10	8/10	» »	partie équatoriale de la rétine	»
3	F.	46 ans	28 ans	3/10	4/10	» »	périphérie et partie moyenne	»
4	M.	54 ans	38 ans	mouvement de la main	idem.	» »	atteignant le pôle posté- rieur et la périphérie	»
5	M.	40 ans	le malade ne peut pas préciser	2/10	2/10	» »	atteignant la papille,	»
6	F.	14 ans	14 ans	1/50	1/10	chorio-retinite atrophique dis- séminée et lésions pigmentaires	zone équatoriale	»
7	M.	7 ans	7 ans	compte les doigts à 25 c/m.		retine d'aspect granité	périphérie	papille norm
8	M.	42 ans	42 ans (?)	4/10	4/10	Lésions typiques de retine pigmentaire	periphepie et zone intermédiaire	papille atrophie
9	F.	35 ans	30 ans	P. L.	P. L.	» »	atteignant la macula	»
10	M.	29 ans	25 ans	2/10	mouvement de la main	» »	équateur	»
11	F.	56 ans	50 ans (?)	P. L.	1/10	» »	équateur	»
12	F.	24 ans	18 ans	2/10	2/10	» »	atteignant la papille	»
13	F.	42 ans	23 ans	1/10	4/50	» »	zone intermédiaire	»
14	F.	19 ans	1 an	10/10	9/10	quelques altérations rétiniennes pigmentaires	zone intermédiaire partie nasale	papille norm
15	M.	13 1/2 ans	6 ans	4/10	4/10	Lésions typiques de retinite pigmentaire	zone équatoriale et périphérie	papille atrophie

ISTALLIN		ÉTAT DE L'IRIS					
O	O G	Liseré		Stroma		Reflexes pupillaires	
		O D	O G	O D	O G	O D	O G
te ant ^{re} sulaire racte	idem.	Aspect crénelé entre 11 h. et 1 h. Absence du liseré entre 5 h. et 7 h.	liseré normal entre 10 et 1 h irrégularités nasale et tem- porale. Ab- sence en bas.	Atrophie et transparence marginale dans la partie inférieure.	idem.	R. photomoteur et a la convergence très paresseux.	idem.
acte eure.	idem.	Atrophie de la partie inf ^{re} du liseré.	Absence complète du liseré.	Transparence du bord inféro- interne.	idem.	Pupille et R. pupillaires normaux.	idem.
te ant ^{re} e et paque u em- re.	Cataracte antérieure et postérieure.	Liseré absent sauf partie supero-nasale	partie sup ^{re} : liseré normal partie inf ^{re} : liseré irréguli- er.	Légère trans- parence margi- nale inférieure	normal.	Pupilles R. pu illaires normaux.	idem.
te ant ^{re} eure.	idem.	Liseré absent sauf quelques rares vestiges.	Atrophie moins marquée.	Transparence inf ^{re} profonde atteignant la région sphinctérienne.	Atrophies du bord inférieur.	Pupille R. pupillaires normaux.	Pupille un peu irrégulière R. normaux.
on am- ristal- post ^{res}	idem.	Liseré manqué entre 7 h. et 10 h.	Absence du liseré dans les parties temporale inf ^{re} et nasale	Atrophies du bord marginales inférieures.	Aspect analogue plus accentué.	Pupille nor- male R. paresseux surtout photomoteur.	idem.
te ant ^{re} eure.	idem.	Absence com- plète du liseré. sauf petit reliquat.	Absence complète du liseré.	normal	idem.	normaux.	idem.
al.	idem.	Liseré étroit disparaît entre 5 à 7 h.	idem.	normal.	idem.	normaux.	idem.
se ienne se.	S lérose moins marquée.	Liseré conservé dans la partie supéro-externae	Absence complète sauf quelques vestiges.	Transparences cuneiformes profondes dans la zone supero-interne.	normal.	Pupille immo- bile déformée ovale plus petite.	Pupille immobile plus grande.
acte eure eure.	idem.	normal.	normal.	normal.	normal.	Pupilles régulières R. paresseux.	idem.
al.	normal.	normal.	normal.	normal.	normal.	Pupilles égales R. paresseux.	idem.
acte eure.	idem.	Absence complète du liseré.	Persistance d'un petit amas pigmen- taire aux en- viron de 2 h.	Atrophie du bord irien avec transparence dans la partie nasale.	idem.	Pupille un peu déformée R. normaux.	idem.
acte eure.	idem.	Liseré normal en haut absent entre 5 h. et 8 h.	idem.	Transparence marginale inférieure très étroite.	Même aspect quoique moins prononcé.	Pupilles et reflexes p. normaux.	idem.
és res et sous- es an-	idem.	Disparition du liseré dans la partie temporale.	idem.	normal.	normal.	Pupilles et reflexes p. normaux.	idem.
al.	normal.	normal.	normal.	normal.	normal.	normaux.	normaux.
tés s des es res.	idem.	normal.	normal.	normal.	normal.	normaux.	normaux.

DISCUSSION DE NOS OBSERVATIONS

Sur les 15 oservations rapportées, 5 malades ont un liseré complètement normal, tous les autres présentent des atrophies plus ou moins marquées allant de l'aspect crénelé jusqu'à la disparition totale. Parmi ces derniers, 8 ont en plus un bord pupillaire atrophié et transparent. Nous avons assez longuement exposé dans le chapitre sur les altérations iriennes le début presque constant de l'atrophie du liseré et du stroma dans la partie inférieure de la pupille. En effet, chez tous nos malades, (sauf un cas où le liseré est absent dans la partie temporale) l'atrophie frappe avec prédilection la région inférieure et ultérieurement la région nasale et temporale. Il en est de même pour l'atrophie du bord irien : Un malade seulement présente une zone de transparence localisée uniquement dans la partie supéro-interne. (Observation 8).

Les diverses étapes de la disparition du liseré et de l'atrophie du bord, rencontrées chez nos malades, ne nous retiendront pas. Leur description détaillée a fait l'objet d'un chapitre spécial. Tous nos malades sans exception, dont l'âge dépasse 40 ans, présentent des altérations iriennes. Au dessous de 40 ans dans deux cas

seulement nous retrouvons des modifications de l'iris: ces cas concernant deux jeunes filles, l'une de 14 ans, l'autre de 24. Le premier est un peu particulier, car il s'agit d'une chorio-rétinite d'origine hérédosyphilitique probable, compliqué d'hésperanopie; le liseré est presque complètement absent, par contre, le bord irien est indemne. Chez la deuxième, atteinte de rétinite pigmentaire congénitale, on note, en plus des atrophies du liseré, une transparence du bord pupillaire. En somme, c'est la seule malade qui, âgée seulement de 24 ans, et atteinte de dégénérescence pigmentaire de la rétine, présente des modifications iriennes.

Si nous voulons établir une relation entre l'ancienneté apparente des troubles visuels et la coexistence des altérations iriennes, nous constaterons que les premières modifications semblent être d'apparition tardive puisqu'elles débutent environ 18 ans après l'apparition des premiers signes objectifs. Parmi nos observations deux cas font exception à cette règle. Il s'agit de deux malades dont les troubles visuels progressent respectivement depuis 25 et 30 ans et dont le liseré pigmentaire est complètement normal. Notons en passant qu'il s'agit du frère et de la sœur.

Il est difficile, d'après nos observations d'établir un rapport direct entre l'aspect et l'étendue des lésions ophtalmoscopiques d'une part et les altérations iriennes d'autre part: d'abord parce que l'aspect ophtalmoscopique ne correspond pas forcément à l'étendue des lésions réelles. Nous avons déjà signalé, dans le chapitre sur l'anatomie pathologique de la rétinite pigmentaire, qu'on trouve souvent à la section de l'œil malade des

adhérences pathologiques dans les zones de la rétine et de la choroïde, qui, du premier abord, semblaient normales. C'est le cas probablement de l'observation 11 : troubles visuels anciens, vision et champ visuel très réduits, importantes modifications iriennes, par contre, lésions ophtalmoscopiques localisées seulement dans la zone équatoriale.

Inversement, dans quelques cas, malgré les lésions en apparence étendues, la vision et le champ visuel sont relativement conservés et en même temps l'iris reste peu ou pas modifié.

Un exemple typique est fourni par l'observation 15.

Signalons par contre, l'observation 14 dans laquelle il existe un rapport direct entre les altérations iriennes — extrêmement discrètes — et les autres symptômes oculaires, eux aussi peu accentués : l'aspect normal de la pupille et des vaisseaux qui témoignent du stade précoce de l'évolution de la maladie. L'iris chez cette malade ne présente, évidemment, aucune modification visible.

Mais s'il n'existe pas de correspondance nette entre l'étendue des lésions cliniquement appréciables du fond d'œil et de l'iris; on peut cependant supposer, qu'au point de vue anatomique il y a un rapport étroit entre elles. Seulement, il n'est pas toujours possible de se faire une idée exacte de l'étendue des lésions réelles de l'épithélium pigmentaire de la rétine, d'après l'aspect ophtalmoscopique du fond d'œil. C'est un examen oculaire complet qui peut, seul, nous donner des indications plus précises. La concomitance des altérations

du cristallin et du bord irien est frappante : tous les malades qui ont le liseré altéré présentent des opacités du cristallin. Parmi les cinq malades qui ont un iris normal, trois ont un cristallin complètement transparent, un présente des opacités discrètes ponctuées, un seulement une cataracte postérieure et antérieure très prononcée.

Notons, que parmi les trois malades, dont le cristallin est transparent, un (observation 10) présente des lésions ophtalmoscopiques accusées avec vision et champ visuel réduits.

Il est difficile, d'après nos observations d'établir un rapport entre les altérations du bord irien et les circonstances étiologiques. Ces dernières se répartissent chez nos malades de la façon suivante : 1 cas de rétinite pigmentaire d'origine syphilitique, 2 cas de chorio-rétinite hérédo-syphilitique, 5 malades dont la consanguinité des parents est nettement établie, 5 malades dont plusieurs membres de la famille sont atteints de la même affection, enfin 2 malades, qui, porteurs d'une rétinite pigmentaire congénitale, n'entrent dans aucune des catégories citées plus haut.

Disons tout de suite que les altérations du liseré se rencontrent dans toutes les catégories des malades, sans qu'on puisse en déduire une règle quelconque.

Il est évident que le nombre restreint des malades ne nous permet pas de dégager des conclusions d'ordre général. Toutefois, à notre avis, de l'ensemble de ces observations cliniques quelques remarques s'imposent.

1° L'atrophie de l'épithélium irien au cours de la

rétinite pigmentaire est un phénomène très fréquent — 2/3 des cas.

2° La fréquence et l'étendue des lésions augmentent avec l'évolution de la maladie et avec l'âge du malade.

3° A partir de cinquante ans ces modifications perdent beaucoup de leur valeur. Souvent à cette époque, en effet, apparaissent des altérations séniles de l'épithélium irien, dont l'aspect et la localisation sont analogues.

CONCLUSIONS

I. — Considérant le rôle des altérations de l'épithélium pigmentaire de la rétine, dans la rétinite pigmentaire, nous avons cru intéressant de rechercher des modifications analogues au niveau de la portion rétinienne de l'iris, décélables à l'examen biomicroscopique.

II. — Le liseré pigmentaire étant la partie la plus fragile de l'épithélium irien, c'est à son niveau que se manifestent de la façon la plus précoce et la plus fréquente, les altérations de cette membrane dans la rétinite pigmentaire.

III. — La zone inférieure de raréfaction colobomateuse est le lieu d'élection de ce processus de destruction. L'extension aux autres parties de la pupille se fait par la suite.

IV. — Les atrophies de l'épithélium et du bord irien sont toujours plus tardives. La zone atteinte la première se trouve également dans la partie inférieure de la pupille. A la diaphanoscopie ces atrophies apparaissent sous forme de transparences marginales ou lacunaires.

V. — L'association d'opacités du cristallin aux lé-

sions de l'iris nous a paru constante dans nos observations.

VI. — Il semble y avoir un rapport direct entre l'étendue des altérations iriennes et le degré d'évolution de l'affection primitive.

VII. — Leur importance diagnostique diminue considérablement à partir de la cinquantième année environ ; à cette époque apparaissent souvent des atrophies séniles, d'un aspect analogue.

Vu : *Le Doyen,*
TIFFENEAU.

Vu : *Le Président de la Thèse,*
TERRIEN.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- ALEMANO. — Mikroskopie Untersuchungen des lebenden Auges. Ref. Zentrbl. f. die gesamte ophth., 12, p. 79, 1923.
- ARNOLD. — Ein neuer Fall von fortschreitender Irisatrophie mit Lückenbildung Kl. Monatsbl. f. A., t. 71 p. 723.
- ASCHER. — Zur Pigment degeneration der Netzhaut. Archiv. f. Augenheilk. 1932, vol. CVI, p. 585.
- BURSTENBINDER. — Anatomische untersuchung eines Falles v. Retinitis pigmentosa. Gr. Arch.iv. f. Ophtalmologie, 1895, vol. XXXXI, f. 4, p. 175.
- CAPNER. — Das Zustandekommen des Netzhaut pigmentierung. Ber. über die 23 vers. des Ophtalmol. Gesell. zu Heidelberg, 1893, p. 45-73.
- ECHTERMAYER. — Der Wert der Spaltlampe in der Praxis. Kl. Monatsbl f. Ung., 74, p. 41-49, 1925.
- Encyclopédie Française d'Ophtalmologie.* — Tome V et VI. Paris 1906.
- FRIEDENWALD I.S. et F. CHAN. — Pathogenesis of retinitis pigmentosa, with note on phagocytio activity of Müller's fibers. (Arch. ophtalm. 8 : 173-181. Août 1932).

- FUCHS. F. — Über retinale Pigmentzellen im Irisstroma. V. Graefes Arch. f. O. vol 102, p. 297-303, 1920.
- GINSBERG. — Über Retinitis pigmentosa. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. 1908. V. XXXXVI p. 1.
- GONIN. — Examen anatomique d'un œil atteint de rétinite pigmentaire en voie d'évolution avec scotome zonulaire. Annales d'Oculistique, 1902, vol. CXXIX, p. 24.
- JUNGE. — Beitrag patholog. Anatomie der Getieegerten Netzhaut. Gr Archiv. f. Ophtalmologie, 1859, vol. V, f. I, p. 49-95.
- KOBY Ed. — Microscopie de l'œil vivant. Masson et Cie, Paris.
- Notions sur la microscopie oculaire avec la lampe à fente de Gullstrand. Arch. d'Opht., p. 364, 1920.
- KOEPPE L. — Die mikroskopie des lebenden Auger S et II. Springer, édit., Berlin.
- KRUCKMANN. — Ueber Pigmentierung und Wucherung der Wetzhautneuroglia. Gr. Arch. f. Ophtalmolog., 1905, vol LX, p. 450.
- LANDOLT. — Anatomische untersuchungen ueber typitsche Retinitis pigmentosa Gr. Archiv. f. Ophtalmolog., 1872, vol. XVIII, p. 325-348.
- LANGENHAU. — Ergebnisse diascleraler Augendurchleuchtung mit starker Lichthelle. — Nachweiss angeborenen spaltformigen Mangels des retinalen Irispigments nach unten (rudimentarste Form des Iriscolobomo) V. Graefes Arch. f. O., vol. 79, p. 136-144, 1911.
- LINDBERG. — Beitrage zum Klinischen Bilde der Ange-

borenen sog. Kerben am Pupillarrande, etc. Kl. Monatsblf. Aug., 65, p. 723-733.

— Kliniska Underskningar över depigmenteringen av pupillarande. Helsingfors, 1917.

MAWAS J. — Biomicroscopie de la chambre antérieure de l'iris et du corps ciliaire. 1928.

MEESMANN A. — Die microscopie des lebenden Auges. Spaltlampen-Atlas. Urban et Schwarzenberg, Berlin.

PFLUGK V. — Zur Durchleuchtung des Auges. Klin Monatsbl f. A., vol. 1, p. 216, 1911.

REDSLOB E. — Contribution à l'étude de l'anatomie-pathologique de la rétinite pigmentaire. Annales d'Oculistique 1933, p. 1040.

SOEWARNOW. — Drei Formen der Iris depigmentierung Kl. Monatsbl. f. Aug., 63, 1919.

VOGT. — Die normale und die senil veränderbe Iris. Arch. f. Opht., 109, p. 404-427, 1922.

WAGENMANN. — Beitrag zur Kenntniss der patholog. Anatomie der Retinitis pigmentosa. Gr. Archiv. f. Opht. 1891, vol. XXXVII, f. I, p. 230.

TABLE DES MATIERES

Introduction	9
Rappel Anatomic Pathologique de la rétinite pigmentaire	11
Modifications de la couche épithéliale de l'iris au cours de la rétinite pigmentaire	18
Observations	26
Discussion de nos observations	42
Tableau	44
Conclusion	53
Bibliographie	55

